

図2 被殻に認められた astrocyte への tau の蓄積。通常の tuft-shaped astrocyte に比べて突起が少なく、その形状は太く短い。Gallyas-Braak 染色。scale bar=50 $\mu$ m

が全体に軽く TA の出現頻度が極めて低い点である。これらの所見は PSP の典型的な病理組織像とは明らかに異なり、既報の PSP-PNLA の所見 (Ahmed et al., Brain 131: 460-72, 2008) と類似していると考えられた。しかしながら、病変の程度は全体的に軽度であり、臨床経過が短いために PSP の進行過程をみている可能性もあり、ご意見をいただきたい。

座長：藤田 行雄 (群馬大院・医・脳神経内科学)

#### 10. 多系統に変性をきたした孤発性 ALS の人工呼吸器管理による長期生存例

木村 正志,<sup>1</sup> 瀬戸 牧子,<sup>2</sup> 岩永 圭介<sup>3</sup>

辻畑 光宏,<sup>2</sup> 佐藤 聡,<sup>2</sup> 柿田 明美<sup>1</sup>

高橋 均<sup>1</sup>

(1 新潟大学脳研究所病理学分野)

(2 春回会長崎北病院 神経内科)

(3 医療法人田村内科神経内科

油木坂クリニック)

【症 例】 75 歳の男性。家族歴なし。X 年 (63 歳)、右手のつかみにくさ。X+1 年、右上肢のふるえ。X+2 年、右上肢拳上困難、左手のつかみにくさ、階段・坂道の上りにくさも出現し長崎北病院神経内科を受診。舌線維束性攣縮、右優位の upper 筋力低下、両母指球筋・小指球筋の萎縮、両下肢の筋力低下、右優位の腱反射亢進を認め、ALS と診断された。X+3 年 1 月、寝たきり。8 月、嚥下障害が進行し胃瘻造設。10 月、呼吸不全が進行し気管切開、人工呼吸器管理の病態となった。以後、自宅療養と入退院を繰り返した。X+9 年、高血糖性昏睡が出現しインスリン治療で軽快後、低体温が出現。X+11 年に重症肺炎、敗血症のため入院し、X+12 年に死亡した。全経過約 12 年。

【病理所見】 脳重は 830g。大脳半球は、前頭側頭葉優位に高度に萎縮し、脊髄は、全長にわたり細く、前後に扁平化している。組織学的には、脊髄では、後索を除く白質お

よび灰白質の高度の変性を認め、仙髄に残存する前角細胞に Bunina 小体を認めた。動眼神経核は保たれていた。延髄錐体路、橋底部の錐体路、大脳脚は高度に変性、萎縮。大脳皮質では、運動野を中心に前頭葉皮質、さらに側頭葉皮質に高度な神経細胞脱落とグリオーシスが認められた (前頭葉>側頭葉)。pTDP43 免疫染色では、皮質では II-III 層、V-VI 層に神経細胞陽性封入体 (NCIs) が広範に認められた。海馬歯状回にも、神経細胞脱落は軽いものの多数の NCIs が観察された。さらに大脳基底核、視床、扁桃体、脳幹の諸核、小脳歯状核にも種々の程度の神経細胞脱落とグリオーシスとともに pTDP43 陽性 NCIs が広範に分布していた。なお、Bunina 小体の出現については、脊髄前角、舌下神経核、顔面神経核に加え、動眼神経核、延髄網様体、さらに小脳歯状核 (図) にも認められた。【まとめ】 本例は、病理学的には、Nishihira et al (2008) の Type 2 に相当する孤発性 ALS 例であり、呼吸器管理による延命により広範、高度の変性を示す病理像に至ったものと解される。その大脳皮質 pTDP43 の病理は、基本的には FTLT-MND のそれであり、FTLT-TDP の Mackenzie et al (2011) らの分類でいう Type B に相当すると考えられた。【参考文献】 Nishihira Y et al. Acta Neuropathol 2008; 116: 169-182. Nishihira Y et al. Neuropathology 2009; 29: 689-696.

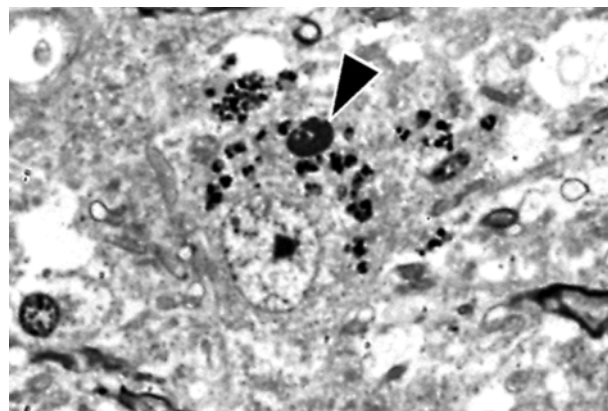


図1 小脳歯状核 トルイジン青染色。

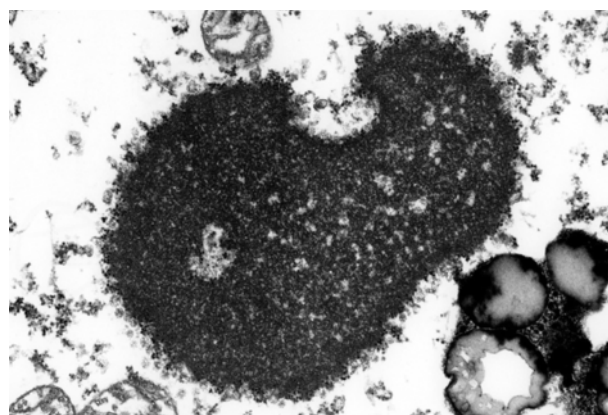


図2 小脳歯状核 戻し電顕像。